Дефект аортолегочной перегородки

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I27.8, Q21.4 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Дефект аортолегочной перегородки — редкий врожденный порок сердца, при котором имеется сообщение между восходящей аортой и легочным стволом при раздельных полулунных клапанах. Рекомендация охватывает диагностику и лечение детей и взрослых; главное — своевременно подтвердить анатомию и гемодинамику, закрыть значимый дефект до формирования необратимой легочной гипертензии и не закрывать его при синдроме Эйзенменгера.

Главное

- ДАЛП вызывает сброс крови из аорты в легочную артерию в систолу и диастолу; перегружаются малый круг, левое предсердие и левый желудочек, а без коррекции быстро формируются легочная гипертензия и синдром Эйзенменгера.
- Спонтанное закрытие ДАЛП не описано. В большинстве случаев дефект нерестриктивный и имеет большое гемодинамическое значение, поэтому выжидательная тактика опасна.
- Синдром Эйзенменгера характеризуется высокой легочной гипертензией и перекрестным или право-левым сбросом; клинически возможны центральный цианоз, одышка, утомляемость, кровохарканье, обмороки и правожелудочковая сердечная недостаточность.
- По гемодинамике малый ДАЛП имеет отношение систолического давления в легочной артерии к системному менее 0,3 и Qp/Qs менее 1,4; большой — давление более 0,3 и Qp/Qs более 2,2; при синдроме Эйзенменгера давление более 0,9 и Qp/Qs менее 1,5.
- Основной метод подтверждения диагноза — ЭхоКГ с допплерографией: она определяет локализацию и размер дефекта, направление и объем сброса, перегрузку левых отделов и выраженность легочной гипертензии (УУР С, УДД 5).
- При своевременной хирургической или эндоваскулярной коррекции прогноз обычно благоприятный; наличие легочной гипертензии, особенно синдрома Эйзенменгера, ограничивает продолжительность жизни и физическую работоспособность.
- Взрослым с ДАЛП и легочной гипертензией антитромботические препараты без других показаний не назначают из-за повышенного риска кровотечений и недоказанной эффективности (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить одышку, сердцебиение, снижение переносимости нагрузки, плохую прибавку массы и частые бронхолегочные инфекции; у всех пациентов это выполняется с уровнем УУР С, УДД 5.
2. Направить пациента на первичную консультацию детского кардиолога или кардиолога и сердечно-сосудистого хирурга; выполнить осмотр, пальпацию области сердца и аускультацию (УУР С, УДД 5). Оценить цианоз, признаки сердечной недостаточности, расширение границ сердца и шум сброса.
3. Выполнить общий анализ крови с гемоглобином, гематокритом, эритроцитами, лейкоцитами и тромбоцитами, общий анализ мочи и биохимический анализ крови для оценки почечной и печеночной функции; при динамическом наблюдении исследования проводят не реже одного раза в год (УУР С, УДД 5).
4. Зарегистрировать ЭКГ и выполнить прицельную рентгенографию органов грудной клетки: оценивают перегрузку и гипертрофию отделов сердца, ритм, размеры сердца и состояние малого круга кровообращения (УУР С, УДД 5).
5. Провести ЭхоКГ с цветовой и непрерывно-волновой допплерографией — основной метод диагностики. Подтвердить перерыв между аортой и легочной артерией с потоком в легочную артерию, определить тип, размер, градиент, направление сброса, Qp/Qs, давление в легочной артерии и наличие двух раздельных клапанов (УУР С, УДД 5).
6. Если ЭхоКГ недостаточно информативна или предполагаются сочетанные аномалии, выполнить КТ сердца с контрастированием; взрослым при неопределенной или технически ограниченной трансторакальной

визуализации возможна ЧПЭхоКГ. При повышении давления в легочной артерии у пациентов старше 6 месяцев провести катетеризацию для определения легочного сосудистого сопротивления; при ЛГ также проводят пробы для установления операбельности.

Лечение

- У новорожденных и детей первых 3 месяцев с перегрузкой малого круга и сердечной недостаточностью, если операционный риск высок, допустима короткая медикаментозная стабилизация диуретиками, бета-адреноблокаторами и ингибиторами АПФ (УУР С, УДД 5). При ответе на лечение коррекцию выполняют в 2–3 месяца; при отсутствии ответа — до 3 месяцев.
- Хирургическое лечение показано при лево-правом или преимущественно лево-правом сбросе и сердечной недостаточности, не контролируемой терапией (УУР С, УДД 5). У детей с контролируемой сердечной недостаточностью операцию выполняют в возрасте 3 месяцев (УУР С, УДД 5).
- Для закрытия дефекта ориентируются на Qp/Qs более 1,5, систолическое давление в легочной артерии менее 50% системного и легочное сосудистое сопротивление не более трети системного (УУР С, УДД 5).
- Изолированный ДАЛП обычно закрывают заплатой или другим сертифицированным материалом; рутинное разделение сообщения, перевязка или клипирование не применяются, если этого не требует анатомия (УУР С, УДД 5; для отказа от рутинного разделения — УУР С, УДД 5).
- При легочной гипертензии и легочном сосудистом сопротивлении более 3–5 единиц Вуда закрытие возможно при сохраняющемся значимом лево-правом сбросе Qp/Qs более 1,5; при сопротивлении не менее 5 единиц Вуда решение принимают индивидуально (УУР С, УДД 5).
- При синдроме Эйзенменгера и выраженной легочной гипертензии с десатурацией при нагрузке коррекция не рекомендуется; в тексте ориентировочным порогом десатурации названа сатурация менее 90% (УУР С, УДД 5).
- У пациентов грудного возраста с ДАЛП при декомпенсации недостаточности кровообращения применяют комбинации бета-адреноблокатора, дигоксина и диуретика: пропранолол титруют от 1 до 2 мг/кг/сут за 10–15 дней, фуросемид назначают 2–3 мг/кг/сут, дигоксин — новорожденным 8–10 мкг/кг/сут, детям старше периода новорожденности до 2 лет 10–12 мкг/кг/сут, старше 2 лет 8–10 мкг/кг/сут; целевой уровень дигоксина 0,8–2 нг/мл.
- Эндоваскулярное закрытие у взрослых возможно при промежуточном типе дефекта, достаточном расстоянии от аортального и легочного клапанов и сохраненной операбельности. У детей при ДАЛП I–III типов предпочтительно открытое хирургическое лечение; при сложных ВПС, требующих открытой коррекции, закрытие окклюдером не рекомендуется (УУР С, УДД 4).

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, легочной гипертензии или для планового оперативного лечения.
- Экстренно госпитализируют при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или нарушений ритма, инфекционном эндокардите либо легочной гипертензии, требующей подбора или коррекции терапии.
- При прогрессирующей легочной гипертензии, рефрактерной сердечной недостаточности и неэффективности комбинированной специфической терапии рассматривают трансплантацию легких с коррекцией ДАЛП или трансплантацию комплекса сердце–легкие (УУР С, УДД 5).
- После коррекции пациента наблюдают у детского кардиолога или кардиолога через 1, 3, 6 и 12 месяцев; затем интервал составляет 3–36 месяцев. При дисфункции левого желудочка, остаточном шунте, легочной гипертензии, аортальной регургитации или обструкции выносящего тракта требуется ежегодное наблюдение в специализированном центре.

Частые вопросы

Какой метод лучше всего подтверждает ДАЛП?

ЭхоКГ с цветовой и непрерывно-волновой допплерографией — основной диагностический метод. При неубедительных данных ЭхоКГ используют КТ; у взрослых при технически ограниченной или неопределенной трансторакальной визуализации возможна ЧПЭхоКГ, а МРТ применяется у взрослых при повторных жалобах

или ухудшении состояния, если причину нельзя определить другими методами. При легочной гипертензии у пациентов старше 6 месяцев выполняют катетеризацию для оценки легочного сосудистого сопротивления.

Когда ребенка с ДАЛП нужно оперировать?

При сердечной недостаточности и лево-правом сбросе операцию выполняют после стабилизации, обычно в возрасте 3 месяцев; при отсутствии ответа на консервативную терапию — до 3 месяцев. При значимом сбросе ориентируются на Qp/Qs более 1,5, давление в легочной артерии менее 50% системного и легочное сосудистое сопротивление не более трети системного.

Можно ли закрыть ДАЛП при легочной гипертензии?

Да, если сохраняется значимый лево-правый сброс и пациент остается операбельным: при легочном сосудистом сопротивлении более 3–5 единиц Вуда закрытие возможно при Qp/Qs более 1,5, а при сопротивлении не менее 5 единиц Вуда решение принимают индивидуально. При синдроме Эйзенменгера и десатурации при нагрузке закрытие не рекомендуется.

Как наблюдать пациента после коррекции ДАЛП?

На визитах выполняют ЭхоКГ и ЭКГ независимо от возраста; после операции контроль проводят через 1, 3, 6 и 12 месяцев, затем с интервалом 3–36 месяцев. При легочной гипертензии, остаточном шунте, дисфункции левого желудочка или аортальной регургитации наблюдение должно быть ежегодным в специализированном центре.

Допустима ли беременность при ДАЛП?

Обычно беременность переносится при корригированном ДАЛП, сохранной функции левого желудочка, I–II функциональном классе NYHA, отсутствии значимой легочной гипертензии и при малом дефекте. При цианозе и легочной гипертензии беременность не рекомендуется, а при ее наступлении показано искусственное прерывание; при синдроме Эйзенменгера беременность абсолютно противопоказана.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/730-defekt-aortolegochnoj-peregorodki. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/730_2